

СПОСОБ РЕКОНСТРУКЦИИ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ ПРИ ВИРИЛИЗАЦИИ У ДЕВОЧЕК

Наиль Рамилович Акрамов, Айдар Камилевич Закиров*

Казанский государственный медицинский университет

Реферат

Наиболее частая причина вирилизации женского организма — врождённая дисфункция коры надпочечников. Для того чтобы внешне изменения половых органов девочки не имели серьёзных психологических последствий, необходима их хирургическая коррекция. В настоящее время предпочтение отдают двухэтапным способам как более надёжным. Однако хирургическое лечение пациентки в таком случае растягивается на несколько лет и может сильно повлиять на её психосоциальное здоровье. На основании проведённого анализа используемых хирургических способов лечения нами был предложен способ одноэтапной феминизирующей генитопластики. Преимущества предлагаемого способа позволяют проводить одноэтапное хирургическое лечение девочек с вирилизацией наружных половых органов в раннем возрасте, до достижения ребёнком периода половой самоидентификации. Такой подход подвергает пациенток меньшей психологической травме и меньшему количеству операций, сохраняя наибольшую чувствительность клитора, влажный и соответствующий возрасту вход во влагалище благодаря использованию кожи крайней плоти гомолога полового члена и слизистой оболочки уrogenитального синуса в ходе вагинопластики. Перечисленные преимущества улучшают качество хирургического пособия и жизни девочек с вирилизацией наружных половых органов. Воспроизводимость способа возможна при знании анатомии детского организма и владении навыками детского хирурга. Для оценки предлагаемого способа необходимо более длительное наблюдение за пациентками.

Ключевые слова: вирилизация, генитопластика, вагинопластика.

A METHOD OF RECONSTRUCTION OF FEMALE GENITALIA IN GIRLS WITH VIRILIZATION *N.R. Akramov, A.K. Zakirov. Kazan State Medical University, Kazan, Russia.* The most common cause for female virilization is congenital adrenal hyperplasia. For anticipating the serious psychological distress related to ambiguous genitalia, these patients require plastic surgery. At present, two-step methods are preferred as more reliable. However, the surgical treatment in this case extends over several years, and can greatly affect patient's psychosocial status. Based on the analysis of known surgical treatments, we proposed a one-step method of feminizing genitoplasty. The advantages of the proposed method allows one-step surgical treatment of girls with virilized genitalia at an earlier age, before the child reaches the period of sexual self-identity. This approach provides less psychosocial distress and reduces the number of interventions, maintaining the adequate sensitivity of the clitoris, providing moist and age-appropriate vaginal opening by using the preputium of the penis homolog and urogenital sinus mucosa at genitoplasty. The abovementioned advantages increases the surgical treatment quality and quality of life in girls with virilized genitalia. The method is reproducible by pediatric surgeons with basic knowledge of children's anatomy. Yet, a lengthy follow-up is needed to assess the long-term treatment results.

Keywords: virilization, genitoplasty, vaginoplasty.

Нарушение формирования пола — не самое распространённое заболевание, но всегда ставит серьёзные вопросы перед родителями ребёнка и лечащим врачом. Сложна сама ситуация, когда у родителей рождается ребёнок противоположного их ожиданиям пола. Ещё большей неожиданностью становится ситуация, когда внешность ребёнка начинается меняться, и родители узнают, что в действительности он другого пола. Такие изменения в теле человека могут происходить как в период гестации, так и во взрослом возрасте в результате неправильного действия половых гормонов. Проявление свойственных мужскому организму черт обозначается термином «вирилизация» и может быть результатом врождённой дисфункции коры надпочечников, рака надпочечников, опухолей яичников, заболеваний гипоталамо-гипофизарной системы, лечения гормональными препаратами как будущих матерей в период беременности, так и самих больных.

Наиболее частой причиной вирилизации женского организма бывает врождённая дисфункция коры надпочечников, реже встречается идиопатическая вирилизация, которая не являет-

ся угрожающим жизни состоянием.

Врождённая дисфункция коры надпочечников — тяжёлое заболевание, требующее заместительной гормональной терапии. Её включение в неонатальный скрининг как одной из врождённых генетических патологий, проявляющихся вирилизацией девочек, а также информирование населения об угрозах данного заболевания способствовало хорошим результатам раннего выявления. По статистическим материалам ФГУ «Центральный НИИ организации и информатизации здравоохранения», выявляемость адреногенитальных расстройств в Приволжском федеральном округе в 2009–2010 гг. увеличилась со 145 до 182 случаев (в абсолютных значениях).

Такие пациенты нуждаются в хирургической коррекции изменённых наружных половых органов — гипертрофированного клитора и уrogenитального синуса. Для того чтобы внешне изменения организма девочки не имели серьёзных психологических последствий, оперативное лечение рекомендовано проводить в наиболее раннем возрасте [6].

При коррекции нарушения формирования пола у девочек с врождённой дисфункцией коры надпочечников в настоящее время отдают предпочтение многоэтапным способам как более на-

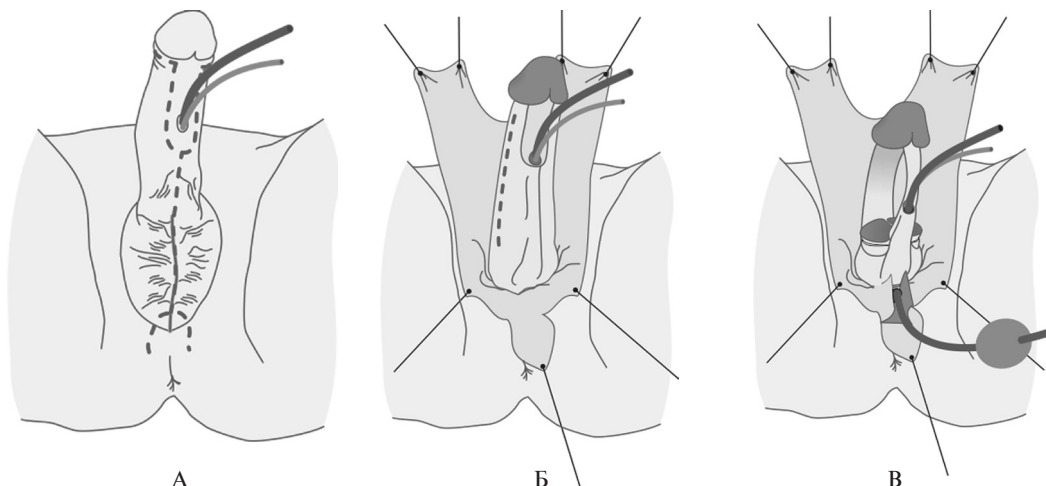


Рис. 1. А. Схематично изображена разметка разрезов кожи. Б. Схематично изображено рассечение белочной оболочки гомолога полового члена на 4 и 8 ч условного циферблата. В. Кавернозные тела удалены с сохранением сосудисто-нервных пучков. Схематично изображено вскрытие влагалища.

дѣжным [3–5]. Разделение на этапы проводится в связи с одновременным наличием гипертрофии клитора и урогенитального синуса, что является одним из гетеросексуальных признаков и приводит к психологическим расстройствам в дошкольно-школьном периоде.

Таким образом, первый этап коррекции с проведением клиторопластики и лабиопластики желательно организовать до 2 лет или по выявлении, если пациент из плохо информированного региона. Второй этап в виде интроитопластики рекомендовано проводить в перипубертате. Считают, что в этом периоде ткани влагалища и его преддверия вырастают, утолщаются, становятся более податливыми. Однако существуют данные о низкой эффективности оперативного вмешательства и дискомфорте для пациентки.

Всѣ это стало стимулом для дальнейших исследований и поисков объединения нескольких этапов в один, включающих различные способы уменьшения гипертрофированного клитора, пластики малых и больших половых губ, рассечения урогенитального синуса и формирования входа во влагалище [9, 8, 11, 12]. Методика в техническом плане сложная, трудоѣмкая и требующая от оперирующего хирурга высокой квалификации [10]. Успешный опыт одноэтапной феминизирующей генитопластики в периоде новорожденности свидетельствует о больших возможностях хирургического лечения в этом возрасте [7].

На основании проведенного анализа используемых хирургических способов лечения нами на кафедре детской хирургии Казанского государственного медицинского университета был предложен способ ранней одноэтапной феминизирующей генитопластики, который успешно применяют в Детской республиканской клинической больнице (Казань).

Задачи предлагаемого способа – уменьшение этапов хирургического лечения, сохранение мак-

симальной чувствительности и функциональности клитора, создание физиологичного влажного входа во влагалище с использованием кожи и подкожного слоя гомолога полового члена, крайней плоти, промежности и собственно слизистой оболочки урогенитального синуса.

Поставленная задача решается предлагаемым способом реконструкции наружных женских половых органов при их вирилизации у девочек.

До операции проводят эндоскопическое исследование урогенитального синуса. Осматривают его ходы, уретру и мочевой пузырь, влагалище и шейку матки. Панэндоскопия урогенитальной системы позволяет адекватно оценить строение внутренних половых органов и правильно подобрать метод хирургической коррекции гениталий. Учитывают глубину слияния уретры и влагалища, глубину залегания влагалища относительно места физиологического расположения его наружного отверстия. Оперативному вмешательству предшествует установка катетеров Фолея в мочевой пузырь и влагалище для правильной оценки направления манипуляций.

В прямую кишку устанавливают твердый буж (или большие салфетки) для лучшего ориентирования в границах прямой кишки, что снижает риск травматизации кишечной стенки и образования свищей во время выделения урогенитального синуса.

После проведения разрезов кожи (рис. 1 А) боковыми надрезами (рис. 1 Б) на 4 и 8 ч условного циферблата выделяют белочную оболочку гомолога полового члена с последующим выделением кавернозных тел, которые отсекают после перевязки с прошиванием у места крепления к лонному сочленению. При этом полностью сохраняются кровоснабжение и иннервация головки клитора. Внутреннюю поверхность головки гомолога полового члена при больших размерах вылущивают, либо производят клиновидную резекцию на 4 и

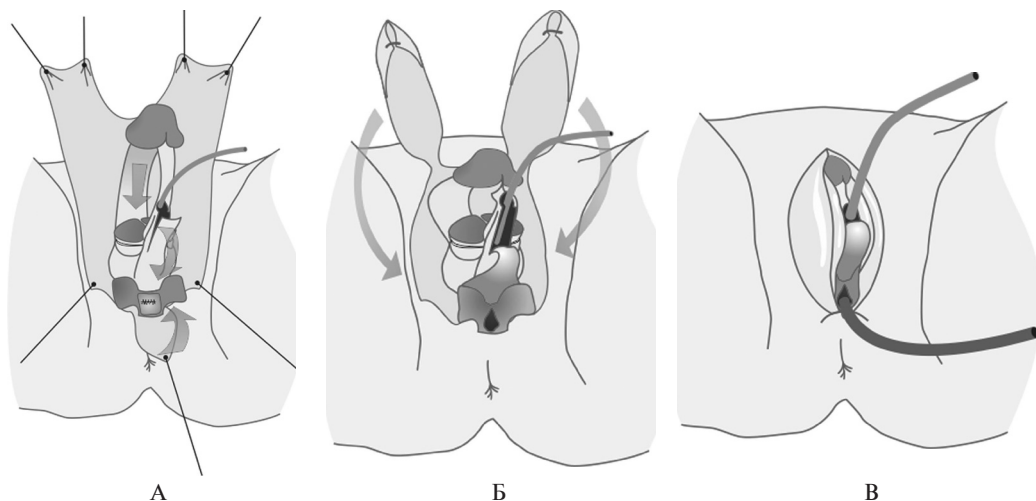


Рис. 2. А. Схематично изображены рассечение уrogenитального синуса на 2 и 10 ч условного циферблата и пластика передней стенки влагалища. Б. Схематично изображены укладка сформированного клитора, пластика половых губ и боковых стенок влагалища. В. Схематично изображена промежность после ушивания операционных ран.

8 ч условного циферблата до достижения соответствующих возрасту размеров будущей головки клитора.

После выделения уrogenитального синуса и дистального конца влагалища (рис. 1 В) производят ушивание свища уретры внутренними узловыми швами монофильной рассасывающейся нитью (6/0) в один ряд. Далее уrogenитальный синус рассекают на 2 и 10 ч условного циферблата от наружного отверстия на протяжении около половины длины синуса (см. рис. 1 В). Производят пластику меатуса.

Вентральную часть рассечённого синуса разворачивают на 180° к входу во влагалище (рис. 2 А), и формируют из неё переднюю стенку влагалища (рис. 2 Б). Далее с помощью дистальной части кожи гомолога полового члена и промежности производят пластику задней и боковых стенок влагалища с использованием узловых несъёмных швов монофильной рассасывающейся нитью (6/0). При глубоком расположении синуса можно использовать методику удлинения лоскутов крайней плоти за счёт подкожного слоя.

Сопоставление краёв операционной раны при

пластике влагалища и его преддверия производят по синусоидальной окружности с косым положением относительно просвета влагалища.

Головку клитора укладывают в пубикальный угол и фиксируют при помощи узловых швов монофильной рассасывающейся нитью. Из кожи гомолога полового члена путём рассечения вдоль, частичного иссечения и перемещения жировой клетчатки формируют большие и малые половые губы (см. рис. 2 Б) с наложением внутренних узловых несъёмных швов монофильной рассасывающейся нитью (6/0) [1].

Кожу ушивают монофильными узловыми несъёмными швами (6/0) (рис. 2 В). По окончании сшивания операционной раны в мочевой пузырь устанавливают трансуретральный катетер Фолея, во влагалище — трубчатый дренаж. Затем накладывают асептическую давящую повязку.

По предложенному способу нами прооперирована 21 девочка с вирилизацией наружных половых органов с положительными результатами (рис. 3 и 4).

Результаты оценивали в ближайший (2 и 6 мес) и отдалённый (1–6 лет) периоды после

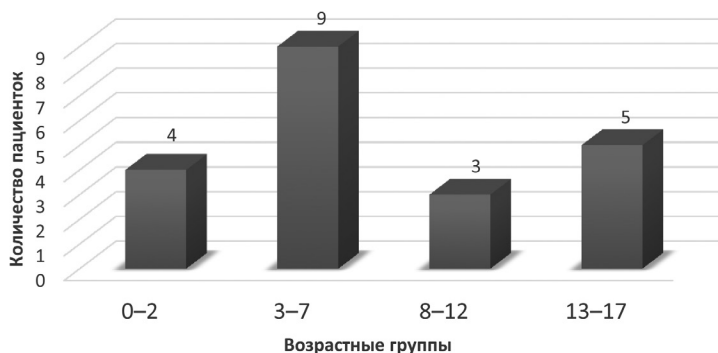


Рис. 3. Возраст пациенток на момент операции.

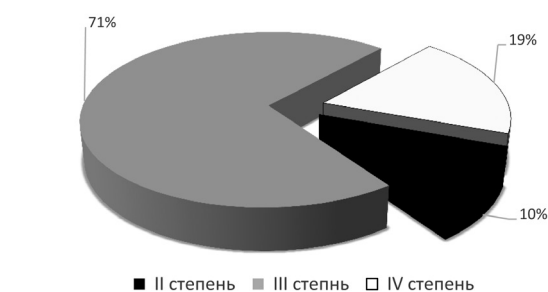


Рис. 4. Распределение пациенток по степени вирилизации.

хирургической коррекции у всех пациенток. Половые органы сформированы по женскому типу, уретра и влагалище открываются отдельно, пропускают бужи соответственно возрасту. Вход во влагалище влажный, соответствует среднестатистическим размерам.

В качестве наглядного примера приводим результаты хирургической коррекции девочки 8 лет, которая была госпитализирована в клинику с диагнозом: «46XX. Нарушение формирования пола (врожденная дисфункция коры надпочечников, сольтеряющая форма с вирилизацией III степени по Prader)».

При осмотре телосложение без выраженной вирилизации, преждевременное половое развитие, выраженная вирилизация наружных гениталий: пенисообразный клитор (рис. 5), при объективном обследовании подтверждено наличие уrogenитального синуса. Длина клитора более 4 см.

Ультразвуковое исследование органов малого таза патологии не выявило. Матка и маточные трубы возрастных размеров, не изменены.

При проведении предоперационной панэндоскопии мочеполовой системы констатировано, что мочеполовые пути на промежности открыва-



Рис. 5. Внешний вид наружных половых органов девочки до операции (гипертрофия клитора, уrogenитальный синус, отсутствие малых половых губ).

ются одним отверстием — уrogenитальный синус. Длина синуса около 4,5 см. Длина уретры около 1,0 см. Слизистая оболочка уретры без признаков воспаления, слизистая оболочка мочевого пузыря гиперемирована, трабекулярность детрузора не выражена, устья мочеточников расположены на обычном месте, овальные, не зияют. Содержимое мочевого пузыря прозрачное, шейка имеет центральное положение, овальной формы. На 6 ч условного циферблата проксимальнее наружного отверстия синуса имеется щелевидной формы вход во влагалище диаметром около 7 мм, протяжённость влагалища около 5 см. Слизистая оболочка влагалища без признаков воспаления. Шейка матки по центру, своды без особенностей.

Проведена хирургическая коррекция по предложенному способу. Послеоперационный период протекал без осложнений.

При осмотре наружных половых органов девочки через 2 и 6 мес после операции: наружные половые органы сформированы по женскому типу, уретра и влагалище открываются отдельно, имеют возрастные размеры (рис. 6).

Осложнения в виде стенозирования входа во влагалище выявлены у двух пациенток 4 и 10 лет ввиду гипоплазии и удвоения. Ещё у одной пациентки обнаружен ректопромежностный свищ после мобилизации высоко расположенного уrogenитального синуса, который был успешно ушит без рецидива через 6 мес после первичной операции; изменений половой системы не отмечено.

При обсуждении результатов следует отметить, что существующие способы реконструкции влагалища у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников [2, 5] имеют некоторые недостатки и не удовлетворяют современным функциональным и эстетическим потребностям. При выполнении в раннем возрасте первого этапа не учитывают возможность использования кожи гомолога полового члена для последующей пластики влагалища, что увеличивает количество операций.

Также у детей с нарушением формирования пола высока вероятность врожденной гиподисплазии (аплазии) бартолиновых желёз. При этом использование для формирования преддверия влагалища лишь кожного материала увеличивает

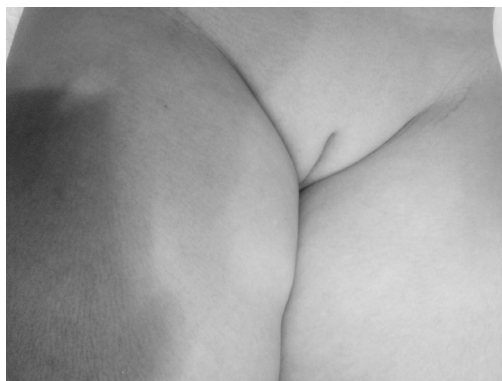


Рис. 6. Вид наружных половых органов той же девочки после хирургического лечения

вероятность травматизации половых органов будущей женщины при половой жизни и развития грубого рубца в зоне анастомоза.

Одно из значимых осложнений феминизирующих генитопластик у детей — потеря чувствительности клитора, что серьёзно отражается на половой жизни взрослого человека. В этой связи актуален метод проверки чувствительности клитора после пластики на операционном этапе стимуляцией клиторо-кавернозного рефлекса. Данная процедура позволяет оценить тактильную чувствительность сформированного клитора сокращением мышц промежности. Однако при сохранении дорсального и вентрального сосудисто-нервных пучков головки клитора данная процедура теряет свой смысл.

Известно, что прямые и косые анастомозы характеризуются высоким риском стенозирования. Предлагаемый шов влагалища по синусоидальной окружности с косым положением относительно просвета влагалища обладает хорошей растяжимостью и уменьшает риск развития стриктуры влагалища.

Преимущества предлагаемого способа позволяют проводить одноэтапное хирургическое лечение девочек с вирилизацией наружных половых органов в раннем возрасте, до достижения ребёнком периода половой самоидентификации. Такой подход подвергает пациенток меньшей психологической травме и меньшему количеству операций, сохраняя наибольшую чувствительность клитора, влажный и соответствующий возрасту вход во влагалище благодаря использованию кожи крайней плоти гомолога полового члена и слизистой оболочки уrogenитального синуса в ходе вагинопластики. Перечисленные преимущества улучшают качество хирургического пособия и жизни девочек с вирилизацией наружных половых органов. Воспроизводимость способа возможна при знании анатомии детского организма и владении навыками детского хирурга.

Для оценки предлагаемого способа необходимо более длительное наблюдение за пациентками.

ЛИТЕРАТУРА

1. Акрамов Н.Р., Закиров А.К. Способ реконструкции наружных женских половых органов при вирилизации наружных половых органов у девочек. Патент на изобретение №2470603. Бюл. №36 от 27.12.2012.
2. Николаев В.В., Бижанова Д.А., Протасов А.А. Способ реконструкции влагалища у девочек с врождённой дисфункцией коры надпочечников при расположении проксимальной границы уrogenитального синуса на уровне или выше наружного сфинктера уретры. Патент на изобретение №2114565. Бюл. №19 от 10.07.1998.
3. Николаев В.В., Бижанова Д.А., Протасов А.А. Хирургическая коррекция маскулинизированных наружных половых органов у девочек с врождённой дисфункцией коры надпочечников // Акушер. и гинекол. — 2003. — №2. — С. 50–54.
4. Окулов А.Б., Негмаджанов Б.Б. Хирургические болезни репродуктивной системы и секстрасформационные операции: Руководство для врачей. — М.: Медицина, 2000. — С. 193–197.
5. Файзулин А.К., Глыбина Т.М., Колисниченко М.М. Оптимизация хирургической коррекции гипертрофированного клитора у девочек с врождённой дисфункцией коры надпочечников // Андрол. и генитал. хир. — 2007. — №2. — С. 38–40.
6. Allen L. Disorders of sexual development // Obstet. Gynecol. Clin. North Am. — 2009. — Vol. 36, N 1. — P. 25–45.
7. De Jong T.P., Boemers T.M. Neonatal management of female intersex by clitorovaginoplasty // J. Urol. — 1995. — Vol. 154, N 2. — Pt. 2. — P. 830–832.
8. Farkas A., Chertin B., Hadas-Halpren I. I-Stage feminizing genitoplasty: 8 years of experience with 49 cases // J. Urol. — 2001. — Vol. 165, N 6. — Pt. 2. — P. 2341–2346.
9. Gonzalez R., Fernandes E.T. Single-stage feminization genitoplasty // J. Urol. — 1990. — Vol. 143, N 4. — P. 776–778.
10. Murakami M., Akira S., Tsuboi N. et al. Microscope-assisted reduction clitoroplasty used to treat two patients with clitoromegaly // J. Nihon. Med. Sch. — 2010. — Vol. 77, N 1. — P. 35–39.
11. Parrott T.S., Schefflan M., Hester T.R. Reduction clitoroplasty and vaginal construction in a single operation // Urology. — 1980. — Vol. 16, N 4. — P. 367–369.
12. Passerini-Glazel G. A new 1-stage procedure for clitorovaginoplasty in severely masculinized female pseudohermaphrodites // J. Urol. — 1989. — Vol. 142, N 2. — Pt. 2. — P. 565–568.